Über Elephantiasis congenita und ihre Beziehungen zum partiellen Riesenwuchs.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät
der Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Johann Antoni
aus Weener.

HEIDELBERG
Universitäts-Buchdruckerei von J. Hörning
1912.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg.

Referent:	Dekan:
Prof. Dr. Bettmann.	Prof. Dr. H. Kossel.

1912.

Meiner lieben Mutter
und dem Andenken meines
teuren Vaters.

Im Frühjahr 1911 wurde in der Heidelberger Hautklinik ein junger Mann untersucht, bei dem sich eine jener seltenen angeborenen Missbildungen vorfand, die in die Gruppe der unter dem Namen Elephantiasis congenita bezeichneten Erkrankungen gehört.

Die geringe Anzahl der in der Literatur beschriebenen Fälle, und das grosse Interesse, das Erkrankungen dieser Art und ähnlichen entgegengebracht wird, veranlasste mich den Fall hier zu veröffentlichen.

Bevor ich über den Fall selbst berichte, sei es mir erlaubt, einige einleitende Bemerkungen über die Elephantiasis und deren verschiedene Formen zu machen. Über die Geschichte der Krankheit und über die Verwirrungen, die dadurch entstanden, dass die Griechen mit Elephantiasis die Lepra bezeichneten, während als Elephantiasis Arabum das galt, was wir auch jetzt noch als Elephantiasis bezeichnen, sollen keine weiteren Worte verloren werden.

In dem berühmten Werke von Esmarch und Kulenkampff, das in ausgiebigster Weise die Krankheit behandelt, ist über die interessante Geschichte ein prächtiges Kapitel geschrieben. von Esmarch und Kulenkampff definieren die Elephantiasis als eine „auf einzelne Körperteile begrenzte,

chronisch verlaufende Erkrankung, welche unter den Erscheinungen örtlicher Zirkulationsstörungen, insbesondere in den Lymphgefässen und Saftkanälen, begleitet und häufig auch eingeleitet von akuten Entzündungen, zu einer Gewebszunahme des Haut- und Unterhautgewebes, demnächst auch Massenzunahme des ganzen Teiles führt.“ Diese Definition gilt nur für die am meisten beobachtete, erworbene Elephantiasis, während wir bei der angeborenen Form bezüglich der Pathogenese noch vollständig im Unklaren sind.

Man unterscheidet drei grosse Gruppen der Elephantiasis:

1. Elephantiasis filariosa seu Arabum.
2. Elephantiasis nostras.
3. Angeborene Missbildungen von elephantiasisähnlichem Aussehen, zu den Bindegewebsgeschwulsten gehörend.

Die Elephantiasis Arabum seu filariosa, zum Unterschied von der angeborenen Elephantiasis mollis, auch die erworbene genannt, kommt in allen Weltteilen vor; in den kalten und gemässigten Zonen vereinzelt, in den wärmeren häufiger, in den tropischen und subtropischen sogar endemisch (Ägypten, Brasilien, Ceylon, Indien, Antillen, Sundainseln usw. am häufigsten). Sie befällt hauptsächlich die unteren Extremitäten, zum Unterschied von der Elephantiasis nostras, häufig beide. Die Krankheit beginnt mit einem Fieberanfall, Drüsenanschwellung und Lymphangitis. Nach Rückgang der örtlichen Symptome bildet sich eine Elephantiasis aus, die an Umfang stetig zunimmt. Ihre Ursache ist ein von Wucherer 1856 entdeckter, später von Lewis, Bankroft und hauptsächlich von Manson genauer studierter tierischer Parasit, die Filaria sanguinis.

Wir haben es hier also mit einer ganz in sich abgeschlossenen, gut studierten Krankheitsgruppe zu tun, so dass mir eine genauere Beschreibung erspart bleiben kann.

Bei der Elephantiasis nostras, die auch auf der ganzen Erdoberfläche vorkommt, können wir dem klinischen Verlauf nach zwei Formen unterscheiden:

A. Die eine tritt akut auf unter febriler Allgemeinreaktion mit entzündlichen lyphangitischen und erysipelatösen Symptomen. Abwechselnd verschwindet sie und kehrt wieder, bis sie endlich eine bleibende Veränderung zurücklässt.

B. Bei der zweiten Form handelt es sich um eine lokale Erkrankung ohne jede Allgemeinaffektion, häufig im Anschluss an lokal wirkende Schädlichkeiten. Der Hauptunterschied ist also, das Vorhandensein oder Fehlen der Entzündung.

Nun gibt es aber einige Fälle, wo bei der Geburt irgnnd eine Veränderung oder Abweichung von der Norm bemerkt wird, die aber in der äusseren Form und auch im histologischen Bau der im spä-Leben erworbenen Elephantiasis völlig gleichen, sich also gar nicht unterscheiden lassen, wenn uns nicht die Anamnese zwänge, einen Unterschied zu machen. Ich meine die angeborene Elephantiasis, zu deren genaueren Kenntnis der nachher angeführte Fall einen kleinen Beitrag liefern möge.

Die differentialdiagnostischen Merkmale zwischen der erworbenen und angeborenen Elephantiasis, wie sie schon Winiwarter angegeben, sind kurz folgende:

Bei der erworbenen Form ist die Anlage zu echter Elephantiasis angeboren. Im Moment der Geburt ist nur die Disposition vorhanden. Die Zunahme des Prozesses hängt dann natürlich von den eintretenden Schädlichkeiten ab. Bei der angeborenen Elephan-

tiasis wird eine lokale Anomalie zur Welt gebracht. Es besteht eine circumskripte oder diffuse Bindegewebswucherung. Es handelt sich um eine aprioristische Teilnahme der Nerven und Gefässe an der Neubildung. Die Veränderung ist nicht auf das Bindegewebe beschränkt, sondern es nehmen Nerven, Blut-Lymphgefässe und Knochen daran teil. Ein progressives Weiterschreiten des Prozesses fehlt.

Wir können auch hier zwei Hauptformen unterscheiden:

A. Die diffusen Verdickungen des Tegu-ments des ganzen Körpers bei nicht lebensfähigen Missgeburten.

B. Lokale geschwulstähnliche, mehr oder weniger umschriebene Neubildungen.

Es handelt sich dabei um eine Teilnahme der Lymphgefässe, Blutgefässe, Nerven, Muskeln und Knochen. Je nach der Teilnahme der Gewebe hat man die einzelnen Formen benannt als:

Elephantiasis congenita lymphangiectodes teleang. neuromat. oder als einfache Elephantiasis fibromatosa mollis.

Die Grenze zwischen der angeborenen und erworbenen Elephantiasis zu ziehen, ist häufig sehr schwierig. Das Auftreten der Elephantiasis in den späteren Jahren schliesst doch eine angeborene Disposition zu der Erkrankung nicht aus. Wenn auch die Bildungsanomalie so geringfügiger Natur ist, dass erst in den Entwicklungsjahren eine Dokumentierung des krankhaften Prozesses erfolgt, so ist man doch noch nicht berechtigt, ohne weiteres von einer erworbenen Elephantiasis zu sprechen. Schon Esmarch und Kulenkampff heben hervor, dass ein Teil der erworbenen Elephantiasis „angeborene Voraussetzungen im Sinne einer Bildungsanomalie“ nahelegt. Vor allen Dingen wird man aber durch die ausgesprochene Erblichkeit so vieler Fälle in dieser Vermutung bestärkt.

Bei der Aufzählung der einzelnen Fälle lehne ich mich im Grossen und Ganzen an die von Esmarch und Kulenkampff gemachte Einteilung an, und füge die später beschriebenen Fälle in die passenden Gruppen ein.

Die unter die Gruppe A zu rechnenden Fälle sind bis jetzt noch sehr wenig studiert worden. Nach Virchow[1]) wird eine Elephantiasis in fast allgemeiner Ausbreitung über den ganzen Körper, namentlich bei aniden acephalen Missgeburten und anderen lebensunfähigen Früchten beobachtet. Hierher gehört der Fall Neelsen[2]), der eine 6 Monat alte totgeborene Frucht von 27 cm Länge mit hochgradiger blasiger Auftreibung sämtlicher Körperteile beschreibt.

Neelsen betont besonders, dass eine Wucherung des Bindegewebes nicht nachweisbar war, sondern nur eine ödematöse Anschwellung, die durch ein Auseinanderweichen der feineren zelligen Elemente unter dem Drucke des stagnierenden Plasmas zustande gekommen sei. Die hauptsächlichste Veränderung bestand in einer Ectasie der Lymphgefässe der Cutis, des subkutanen und intramuskulären Zellgewebes. In diese Rubrik gehören auch die zuerst von Wernher[3]) untersuchten und als hygroma cysticum cong. bezeichneten Geschwülste, welche am Hals, Damm und in der Sakralgegend, am Nacken und in der Achselhöhle beobachtet sind. Ähnlich sind die Fälle Meckel[4]), Steinwirker[5]), Everke[6]) und Reichel[7]). Meckel beschreibt ein Kind, bei dem das Schädeldach, die Ohren und ein grosser Teil des

1) Virchow (l. c. Band pag. 316).
2) Neelsen (Berliner Klin. Wochenschrift. 1882 Nr. 3.)
3) Wernher (Die angeborenen Cystenhygrome, Giessen 1846).
4) Meckel (Archiv f. Anatomie und Physiologie 1828 p. 149).
5) Steinwirker (Eleph. cong. cyst. Dissert. Halle 1872).
6) Everke (Eleph. cong. eyst. Dissert. Marburg 1883).
7) Reichel (Virchows Archiv Band 46 pag. 487).

Gesichts von einem Tumor mit zahlreicher Faltenbildung an der Oberfläche überragt wurde. Der Durchschnitt des Tumors zeigte grössere und kleinere mit lymphoider Flüssigkeit gefüllte Höhlen. Dieser Fall ist als „monströse Larve“ bezeichnet worden. Steinwirker untersuchte einen Fötus, dessen Körperhaut ein wenig verdickt, an vielen Stellen faltig und gerunzelt war. Vom Schädelgewölbe ausgehend hing eine kapuzenähnliche Geschwulst über Nacken und Gesicht herab, die sich in den Grenzen gut von der Nachbarschaft abheben liess.

Everke beschreibt einen acht Monate alten Fötus mit gleichmässiger starker Verdickung der ganzen Kopfschwarte. Ähnlich wie im vorigen Fall, hing auch hier am Hinterhaupt eine sackförmige Geschwulst auf die Schulterblätter herab. Das Gesicht war derartig aufgetrieben, dass Augen und Nase fast vollständig zwischen den Geschwülsten verschwanden. Ausserdem fand sich hier eine starke Auftreibung des Bauches. Die Auftreibung war durch Verhärtung und Verdickung der Bauchdecken bedingt und nicht durch Ascites. Die Geschwulst am Nacken bestand aus einzelnen Cysten.

Reichel beobachtete ein Kind, das mit einer taubeneigrossen, harten Geschwulst in der Nähe des Scrotums zur Welt kam. Die Geschwulst war nach Ablauf eines Jahres bis zu Kindskopfsgrösse angewachsen. Der Sektionsbefund liess eine Wucherung der Geschwulst in die Muskulatur des Beckens und des Oberschenkels erkennen, ohne jegliche Verbindung mit Knochensystem oder Rückenmark.

Dann ist noch ein Lymphangioma cysticum cavernosum von Fischer und Waldeyer[1]) beschrieben.

---

1) Fischer und Waldeyer (Archiv für klin. Chirurgie III pag. 846).

Eine Übergangsform zu den teleangiectat, ist der Fall Dummreicher (D. bei Gjorjevic), der hier nur der Vollständigkeit halber erwähnt wird.

Zur Elephantiasis congenita lymph. rechnen von E. und K. die erblichen Fälle von Höppner[1]), Lebert[2]), Letessier[3]), Quinke[4]) und Thilessen[5]). M. Nonne (Virchows Archiv Band 125) rechnet die Fälle von Höppner und Lebert zur acquirierten Elephantiasis. In dem Fall von Letessier ist auch nicht angegeben, ob die Elephantiasis congenital, oder erworben war. Es ist aber bei diesem Fall, wo Grossvater, Vater, Vaters Bruder, Schwester und Tochter der beobachteten Kranken an der gleichen eleph. Verdickung des Unterschenkels litten, wohl berechtigt, ihn hierher zu zählen. Könnte man auch annehmen, dass eine Familie, da sie unter gleichen Bedingungen lebt, auch gleichen Schädlichkeiten ausgesetzt ist, die die Erkrankung hervorrufen und begünstigen, so macht doch dieselbe Lokalisation am gleichen Unterschenkel stutzig. Vor allen Dingen aber lässt das Auftreten der Erkrankung zu so verschiedenen Zeiten uns nicht länger darüber im Unklaren, ob wir berechtigt sind, sie zur Gruppe der congenitalen Elephantiasis zu rechnen oder nicht.

Hellmann[6]) beschreibt einen Fall von Eleph. congenita lymph., der sich ohne äussere Schädlichkeiten und ohne jegliche entzündlichen Erscheinungen vom siebten Jahre an entwickelte, wo es sich um einen angeborenen Schwächezustand des Saftbahnsystems

---

1 u. 2) Höppner, Lebert (Virchow, Die Geschwülste I. pag. 304).

3) Letessier (L. Recklinghausen, Die multiplen Fibrome der Haut pag. 56).

4) Quinke (Archiv für klin. Medizin Band 16).

5) Thilessen (Günsburgs Zeitschrift T. 7).

6) Hellmann (Dissert. Bonn 1870).

handelt. Fast vollständig identisch ist der Fall Fischer[1]) der eine angeborene und eine beständig zunehmende Erweiterung der Lymphbahnen oder Verschluss mit sekundärer Ectasie annimmt.

Bei Fall Busch[2]), der auch hierher gehört, handelt es sich lediglich um eine Dickendifferenz zwischen linkem und rechtem Fuss seit der Geburt. Später im siebten Jahre wurde der Patient von Erysipel befallen, das sich sehr oft wiederholte. Es handelt sich hier aber doch auch wohl um eine Elephantiasis congenita. Sicherer zur Elephantiasis congenita zu rechnen ist wohl der Fall Day[3]), wo eine Vergrösserung der Extremitäten beschrieben ist, die nicht nur auf blosser Infiltrierung mit Chylus oder Lymphe beruhte, sondern wo gleichzeitig eine hypertrophische Entwickelung der Haut und des Unterhautbindegewebes sowie der Muskeln und Knochen bestand.

In dem Fall Cholmely (E. und K. p. 49), wo von einer gleichmässigen Verdickung des einen Beines berichtet wird, sprechen Busey und Cholmely die Ansicht aus, dass es sich um eine Lymphstauung und Überernährung, hervorgerufen durch congenitale Anomalien der Lymphgefässe, „Insufficienz oder gänzlicher Mangel der Klappen in demselben“ handelt. Hier bestand ausserdem ein angeborenes vitium cordis. Genau untersucht ist der Fall Bryk[4]), der ihn als „Ulceröses Lymphangiom der Haut der Extremitäten und der Schleimhaut der Rachenpartien“ bezeichnet. Hier konnte ein Zusammenhang der cystoiden Räume mit den grösseren Lymphbahnen deutlich nachgewiesen werden. Besonders zu erwähnen ist hier die starke

1) Fischer (Mitteilung an d. Chir. Klinik zu Breslau 1880 pag. 24).

2) Busch (Archiv f. klin. Chirurgie XIII pag. 61).

3) Day (Holmes System of Surgery pag. 328).

4) Bryk (Archiv f. klin. Chirurgie XXIV pag. 273).

Lymphorhagie. Platzende Bläscheneruptionen und reichlicher Ausfluss von Lymphe bei der geringsten Verletzung machen die lymphorhagische Form zur unangenehmsten Krankheitsgruppe unter den elephant. Bildungen. Bei den lymphorhagischen Fällen, die viel häufiger sind, ist der Ort der Erkrankung meistens an den Genitalien zu suchen.

Von Petters[1]) ist ein solcher beschrieben und drei weitere von Bryk[2]), wo eine Erweiterung der Lymphbahnen als Ursache für die elephant. Bildung angesehen wird.

Vier weitere Fälle von Elephantiasis congenita hereditaria sind von M. Nonne[3]) beschrieben, die sich hauptsächlich dadurch auszeichnen, dass eine familiäre Anlage zu dieser Abnormität vorlag. In allen Nonneschen Fällen fehlen die speziell für die Elephantiasis des Beins (E. und K.) intra vitam so häufig konstatierten Ursachen. M. Nonne glaubt, dass es Fälle von Elephantiasis congenita hereditaria gibt, die intra vitam stationär bleiben. Ihre Ursache beruht auf einem sich schon intra uterin geltend machenden, durch Vererbung übertragbaren Bildungsfehler des Saftbahnsystems. Das ätiologische Moment bei den Nonneschen Fällen ist jedenfalls in der familiären Anlage zu suchen. Nebenbei führt Nonne an, dass die Stammmutter der von ihm erwähnten Fälle, während sie schwanger war, sich an einer Frau mit ödematösen unteren Extremitäten versehen haben soll.

Mainzer[4]) beschreibt ein 4jähriges Kind, bei dem seit der Geburt eine Elephantiasis bestand, die einer erworbenen Elephantiasis durchaus ähnlich sah.

---

1) Petters (Vierteljahrsschrift für prakt. Heilkunde Bd. 125 pag. 69).

2) Bryk (Östreich. Zeitschrift XV pag. 209).

3) Nonne (Virchow Archiv Bd. 125).

4) Mainzer (Deutsche medizin. Wochenschrift 1899 Nr. 27).

Die Veränderung betraf den linken Arm, beide Unterschenkel und die Geschlechtsteile. Die Haut war trocken, rauh, in ihrer Färbung kaum verändert und liess sich nicht in Falten abheben. Die Ätiologie des Falles war ganz unklar. Schnürfurchen durch amniotische Stränge kamen nicht in Betracht. Mainzer erwähnt bei der Forschung nach der Ätiologie noch die von Miram und Reinbach beschriebenen Fälle, wo keine andere Erklärung als die ätiologische Bedeutung der fötalen Schnürfurchen in Frage kommt. Bei seiner Patientin besteht auch kein Grund zu der Annahme, dass es sich um fötale Zirkulationsstörung, bezw. früh auftretende hereditäre Schwächezustände des Lymphsystems handelt, deren Möglichkeit Virchow (Geschwülste I p. 316), wie schon oben angegeben, und auch Neelsen für seine Fälle erwähnt. Die Moncorwosche Theorie der Entstehungsursache ist nicht bewiesen. Letzterer glaubt, dass die Mutter des mit Elephantiasis geborenen Kindes während der Schwangerschaft ein Erysipel oder eine Lymphangitis akquiriert, von der aus durch Vermittelung des Placentarkreislaufes das Kind infiziert wird, und so die Ursache für die später auftretenden Erscheinungen gegeben ist.

Der Fall Spietschka[1]), der ein zehnjähriges Mädchen mit eleph. Veränderungen beschreibt und zwei von Helbing im Anschluss an die Vorstellung des Mainzerschen Falles gezeigten Bilder von zwei weiteren Fällen von congenita Elephantiasis gehören hierher. Bei den Besprechungen der Ursachen sucht Spietschka bei einigen Fällen Erklärung in der schon von Virchow hervorgehobenen nahen Beziehung zwischen der einfachen diffusen Elephantiasis, der

---

1) Spietschka (Archiv für Dermatologie und Syphilis Bd. XXIII 1891).

Lappen-Elephantiasis, den multiplen Fibromen und papilären Wucherungen. Bei Fall Spietschka ist hauptsächlich Wert gelegt auf die weite diffuse Ausbreitung des Prozesses, die beide untere Extremitäten eine obere und das Gesicht einnahm, ferner auf die reichlichen Wucherungen am Genitale, an der Analfalte und der Aussenseite des linken Oberschenkels in der Gegend des Trochanter, wo sich blumenkohlartige Wucherungen von grosser Mächtigkeit befinden.

Waitz[1]) beschreibt einen Kranken mit elephantiatischer Veränderung, der sich durch abnorme Behaarung im Sinne eines stark vermehrten Haarwuchses an Nacken und Schulter auszeichnet. Das Kind ist als erste Geburt von gesunden Eltern geboren. Es hat stark verdickte untere Extremitäten, Schwellung beider Füsse und Unterschenkel, geringe Schwellung beider Oberschenkel. Es besteht ein pathologisches Längenwachstum der beiden Füsse und der Unter- und Oberschenkelknochen der rechten Seite. Auch die Blutgefässe sind an der Volumenzunahme beteiligt, alle Formen von Gefässhypertrophie, Varicositäten der Venen sind zu finden. Ausser den Veränderungen im Blutgefässsystem besteht gleichzeitig eine Beteiligung der Lymphgefässe. Auch sind reichliche Mengen von Lymphbläschen sichtbar. An der Massenzunahme tragen auch Ectasien der Lymphgefässe mit Hyperplasie des Bindegewebes bei. Das Nervensystem ist ebenfalls beteiligt, da das Kind bei jeder Berührung schreit, während es sonst sehr lustig ist. Es ist ein Fall, der auf den ersten Moment an den partiellen Riesenwuchs erinnert, der aber als falscher Riesenwuchs zu bezeichnen ist, da beim Riesenwuchs eine gleichmässige Zunahme aller Gewebe in richtiger

---

1) Waitz (Archiv für klin. Chirurgie, Dr. B. von Langenbeck, Bd. 39 Heft 17, 1).

Proportion erfolgen soll. Es handelt sich hier um eine Form, die man als Elephantiasis congenita teleangiectodes kombiniert mit lymphangiect. bezeichnen muss. Auffallend ist das pathologische Längenwachstum der Knochen.

Der letzte Fall, den ich noch erwähnen kann, ist der von C. T. Nöggerath[1]), aus der Kinderklinik der königlichen Charité beschriebene. Nöggerath legt hauptsächlich Wert auf die Seltenheit der in der Literatur beschriebenen Fälle von Elephantiasis congenita, bei denen die Affektion vollständig mit der bei Erwachsenen vorkommenden Erkrankung übereinstimmt. Die Ätiologie seines Falles ist auch vollständig unklar. Das von Nöggerath beschriebene Kind ist psychisch gut entwickelt und lebhaft. Die Unterschenkel und Füsse sind in plumpe Wülste umgewandelt. Besonders interessant ist hier die näher beschriebene Veränderung der Knochen, die sonst nur kurz in dem Fall Day und Waitz erwähnt ist, wo ein pathologisches Längenwachstum der Knochen beobachtet wurde.

In dem Fall Nöggerath besteht ausser einigen rachitischen Veränderungen eine gewisse Plumpheit des Femurs. Seine untere Epiphyse zeigt nach der Kniekehle zu einen wenig dichten, nach aussen zu unscharf halbkreisförmig begrenzten Schatten. Es konnte nicht festgestellt werden, ob es sich hier um eine Vorbereitung zu einer Exostosenbildung handelte, auch nicht durch Palpation. Nöggerath lässt die Frage offen, ob diese Knochenanomalität in irgend einem Zusammenhang mit der Veränderung der Unterschenkel und der Füsse steht. Ähnlich ist der von uns beobachtete Fall, der auch einer erworbenen Elephantiasis durchaus gleichsieht, wenn nicht die Anamnese eine andere Diagnose erlaubte.

1) Nöggerath (Berl. klin. Wochenschrift 1908 Nr. 27).

Der 19jährige Landwirt Albert Schwarz aus Rosenkopf beobachtete seit seinem 4. Lebensjahre, dass sein rechtes Bein allmählich dicker und umfangreicher wurde. Ganz langsam hätten sich Knöpfe in der Haut gebildet. Das Bein sei des Morgens stets viel dünner als gegen Abend. Eine Verfärbung des Beines ist niemals bemerkt worden. Hie und da bemerkte Schwarz Schmerzen im Sprunggelenk. Die Vergrösserung seines Beines veranlasste ihn, die Heidelberger Hautklinik aufzusuchen, wo der Fall als Elephantiasis congenita lymphangiectodes erkannt wurde.

Zunächst ist mitzuteilen, dass in der Familie des jungen Mannes Erkrankungen dieser Art oder ähnliche nicht vorgekommen sind, weder bei Grosseltern noch Eltern. Auch seine Geschwister sind sämtlich gesund. Diese Nachforschungen sind wegen der Frage der Heredität von grosser Wichtigkeit. Der Patient selbst war mit Ausnahme einer Appendicitis niemals krank. Die Untersuchung ergab folgenden Befund.

Schwarz ist ein kräftiger junger Mann von blühendem Aussehen. Sofort fällt eine starke Dickendifferenz der beiden Beine auf. Das rechte Bein und der rechte Fuss sind in toto angeschwollen. Die Verdickung nimmt unterhalb des Knies wesentlich zu und geht in den Fuss über. Der Umfang des linken Beines über den Malleolen gemessen, beträgt 21 cm, der des rechten 23 cm. Wadenumfang: links 35 cm, rechts 37 cm; Kniegelenk: links 35 cm, rechts 39 cm; Oberschenkel: links 46 cm, rechts 50 cm.

Die Schwellung erstreckt sich vom Fuss bis zur unteren Bauchgegend. Das rechte Kniegelenk erscheint viel massiger als das linke. Die Haut ist im ganzen verdickt und eigenartig weich. Fingerabdrücke bleiben nicht bestehen. Auffallend ist eine wesentlich stärkere Behaarung des erkrankten Beines, die sich

am Oberschenkel am deutlichsten bemerkbar macht. Das Scrotum ist um das vierfache des Normalen vergrössert, die Scrotalhaut ist weich und fühlt sich sammetartig an. Bedeckt ist sie mit zahlreichen lymphangiectodischen Bläschen. Eine stärkere Absonderung von Lymphe aus diesen Bläschen hat der Patient nie wahrgenommen, doch gibt er an, dass er bei Ritzwunden öfters ein Aussickern von gelblicher Flüssigkeit beobachtet hätte. Der Penis ist ebenfalls vergrössert.

Besonders auffallend ist die starke Verdickung des Präputiums, die ungefähr 2 cm breit ist. Irgend eine Drüsenschwellung ist nicht zu finden. Am Unterschenkel fühlt man zahlreiche knotige Verdickungen, die durch Stränge mit einander in Verbindung zu stehen scheinen. Der Fuss ist stark geschwollen und bildet gegen den Unterschenkel eine tiefe Furche. Die Zehen finden wir stark vergrössert. Sie sind vom Fussrücken dnrch eine tiefe Einkerbung getrennt und überlagern gewissermassen einen Teil des Fussrückens. Eine bläulich livide Verfärbung der Zehen, die sich ungefähr zweifingerbreit auf den Fussrücken fortsetzt, fällt auf, während an der ganzen Extremität sonst nirgends die geringste Verfärbung zu entdecken ist. Auf 4 Zehen mit Ausnahme der grossen, sind zahlreiche lymphang. Wärzchen zu sehen, die den ganzen Zehenrücken einnahmen, ja auch an der Plantarseite sichtbar sind, und selbst unter die Nägel vordringen. Besonders auffallend ist diese Veränderung an der zweiten Zehe, wo sich gleichzeitig starke Hyperkeratose bemerkbar macht. Unterhalb beider Malleolen, sowohl lateral als medial finden wir wieder eine grosse Anzahl der lymphang. Wärzchen und daran anschliessend zieht sich starke Hyperkeratose zur Plantarseite des Fusses. Eine Veränderung an den Nägeln ist nicht wahrzunehmen, auch kann der Patient keine

Angabe über ein langsames Wachstum derselben machen. Bei der Besichtigung des übrigen Körpers, ist mit Ausnahme eines erbsengrossen Fibroma pendulum auf der vorderen rechten Brusthälfte in Höhe der 5. Rippe nichts besonderes zu bemerken. Die Lungen sind ohne pathologischen Befund, ebenso das Herz. Urin: kein Alb., kein Sacch.

Über dem Abdomen ist rechts eine mässige Schallabschwächung festzustellen. Palpatorisch ist eine diffuse Resistenz in der Ileocöcalgegend, es besteht eine deutliche Asymmetrie der beiden Abdomenhälften. Das Wichtigste an diesem Fall ist aber die enorme Knochenveränderung, wodurch er sich von den bis jetzt beschriebenen sehr unterscheidet.

Bei Palpation des Beines fällt die unebene rauhe Knochenform auf, die sehr deutlich fühlbar ist. Im unteren Drittel der Tibia fühlt man eine sehr deutliche Vertiefung, die bequem 2 Fingern Raum bietet. Bei weiterer Betastung fallen noch mehrere derartige Unebenheiten auf, die, wenn sie auch nicht von solcher Grösse sind, doch deutlich wahrgenommen werden. Die starke Veränderung am Knochensystem, die sich bei der Betastung so deutlich wahrnehmen liess, veranlasste uns, mehrere Röntgenaufnahmen zu machen.

Die in der chirurgischen Klinik von Herrn Dr. Baisch (dem ich für seine freundliche Unterstützung an dieser Stelle meinen Dank ausspreche) angefertigten Aufnahmen bestätigen den palpatorischen Befund und gewähren eine ausgezeichnete Übersicht über die enormen Veränderungen am Knochensystem.

Am stärksten verändert ist die Tibia und Fibula. Die Strukturzeichnung weicht wesentlich von der Norm ab, was sich besonders bei einem Vergleich mit dem gesunden Bein zeigt. Am auffallendsten sind die Veränderungen in der Spongiosa. Anstatt der feinmaschigen regelmässigen Zeichnung beim gesunden

Knochen, sehen wir hier eine unregelmässige mit starker Rarefizierung und Usurierung. Im unteren Drittel der Tibia ist die Spongiosa stark verbreitert und die Substantia compacta bis auf ein Minimum verschmälert. Dies ist die Stelle, die man bei der Betastung als grosse Vertiefung im Knochen fühlte. Eine derartige Veränderung der Maschenzeichnung sieht man auch im oberen Teil der Tibia und auch oberhalb der Condylen des Oberschenkels. Ganz eigenartig ist die Veränderung in der Fibula. Abgesehen von der sehr ungleichen Gestaltung der Compacta, sehen wir hauptsächlich am oberen Ende kugelige helle Zeichnung der Spongiosa, die den Eindruck von erweichenden Herden macht. Eine Exostosenbildung fällt nirgends auf. Eine allgemeine Vergrösserung der Tibia sowohl wie des Femur ist nicht nachzuweisen. Allerdings sieht der erkrankte Knochen wesentlich plumper aus, als der am gesunden Bein, woran jedoch die unregelmässige Zeichnung der Oberfläche die Hauptschuld trägt. Eine so starke Veränderung der Knochen ist bis jetzt noch nicht bei solchem Fall beschrieben und daher ist es wohl berechtigt, den Fall als besonderen hinzustellen.

Eine Durchsicht der Zeitschrift „Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen“, liess mich auch keine derartige Knochenveränderung beschrieben finden. Die Ätiologie dieses Falles ist auch wie alle anderen vollständig unklar. Der Patient gibt an, dass seine Eltern gesund sind. Wie oben erwähnt, sind keine derartigen Erkrankungen in der Familie des Schwarz aufzufinden. Für Lues ist sowohl in ascendierender Linie kein Anhaltspunkt vorhanden, wie auch beim Patienten selbst eine derartige Erkrankung auszuschliessen ist. Seine Mutter war während der Schwangerschaft niemals erkrankt; die Geburt verlief normal. Für ein mütterliches „Ver-

sehen", wie das bei einigen oben benannten Fällen erwähnt wird, ist kein Anhaltspunkt vorhanden.

Ich erwähne diesen Punkt hier deshalb, weil bei der Durchsicht der Literatur so häufig von einem „Versehen" die Rede ist. So erzählt Waitz, dass die Mutter des von ihm beschriebenen Kindes sich während der Schwangerschaft an einem im Zirkus vorgeführten Elephanten stark aufgeregt habe, und Smith in London fand ebendasselbe Moment. Von Esmarch und Kulenkampff sind nach Zusammenstellung fremder und eigener Erfahrungen, der Meinung, dass solche Fälle, bei denen die Ähnlichkeit der krankhaften Störung mit dem Erinnerungsbild eines intensiv psychischen Eindrucks, eine sehr bedeutende ist, allerdings durch ein „Versehen" erklärt werden dürften.

Wie sind nun derartige elephantiastische Krankheitserscheinungen zu erklären?

Nach Esmarch und Kulenkampff gibt es Fälle von erworbener Elephantiasis, „wo Bildungsanomalien der Saftbahnen (Erweiterungen, fehlerhafte Klappenapparate, partielle Verschliessungen oder abnormer Verlauf und Ausmündung)" mit auf die Welt gebracht werden können. Während des extrauterinen Lebens kann dann je nach den Schädlichkeiten, denen das Individium ausgesetzt ist, eine solche fehlerhafte Anlage zu ungenügender Verteilung der Saftströmungen, zu Stauungen oder Überfüllungen führen, die dann solche elephant. Veränderungen entstehen lassen. Esmarch und Kulenkampff zählen hierher die Fälle von Höppner, Lebert, Letessier, Quinke und Thilesen.

Neben der angeborenen fehlerhaften Anlage der Saftbahnen, muss man auch an eine direkte Beziehung und ein Abhängigkeitsverhältnis zum Nervensystem denken. Bekanntlich hat man ja bei Störungen der

vasomotorischen und trophischen Nerven, schwere elephantiastische Veränderungen beobachtet.

Bei den Fällen Hellmann und Fischer spielen auch Störungen im Saftbahnsystem die Hauptrolle. Im Falle Day und Cholmely handelt es sich ebenfalls um Lymphstauung und Überernährung, hervorgerufen durch cong. Anomalien der Lymphgefässe. Auch Nonne spricht von sich intrauterin geltendmachenden, durch Vererbung übertragenen Bildungsfehlern des Saftbahnsystems.

Nun hat aber nach Esmarch eine blosse Dilatation der Lymphbahnen „zwar eine Überfüllung und Überernährung, eine Ausweitung durch Lymphabsackungen und Extravasate innerhalb der Gewebe, aber an sich noch keine eigentlichen hyperplastischen Prozesse zur Folge".

Cohnheim[1]) hat experimentell nachgewiesen, dass vollständige Unterbrechung der Lymphbahnen durch Ligatur ein folgenloser Eingriff ist, ebenfalls die Exstirpation sämtlicher Lymphdrüsen eines Beines.

Bei von Gjorgjevick zusammengestellten Fällen von Lymphectasien und Lymphadenectasien finden sich auch nur sehr wenig elephant. Schwellungen, und wo solche vorhanden sind, bleiben sie auf die Hautbezirke der nächstgelegenen Teile begrenzt. Es bedarf also noch zur Entstehung der elephant. Bildung des Hinzutretens anderer Faktoren. Esmarch kommt im Anschluss an die Besprechung einiger Fälle von Makroglossa, die er auch zur Elephant. lymphangiectodes rechnet, zu dem Schlusse, „dass die Ursache der Veränderungen in den Wachstumsverhältnissen an Ort und Stelle, also namentlich in den Lymphgefässwänden zu suchen sei. Die letzteren

1) Cohnheim (Vorlesungen über allgemeine Pathologie Bd. 1 pag. 104).

werden nicht nur gedehnt, sondern vergrössern auch ihre Flächen und gleichen Schritt damit hält eine Wucherung ihrer Endothelien". Zu derselben Ansicht bekennt sich auch Langhans[1]), der einen Fall von angeborener Elephantiasis lymphang. beider Beine beschreibt, wo sich als Sektionsresultat „eine Neubildung und Erweiterung von Lymphgefässen nebst Anbildung von Bindegewebe bei vollständig freien Abzugswegen" fand.

Es könnte sich also von einem fehlerhaft angelegten Punkte einer später erkrankenden Körperstelle die Störung „peripher wie zentralwärts, kreis- oder kugelförmig" ausbreiten, ein Vorgang, den man sich auch bei Blutgefässteleangiectasien vorstellen kann.

„Suchen wir aber des Weiteren nach Gründen, welche geeignet wären, die relative Häufigkeit angeborener Lymphangiectasien zu erklären, gegenüber der Tatsache, dass erworbene Zungenvergrösserungen und entzündliche Anschwellungen nicht zu dieser elephant. Veränderung zu führen pflegen, so ist zweierlei nicht zu übersehen:

„Setzt man eine während der Anlage und Anbildung eines Körperteils begründete Abnormität der Lymphbahnen voraus, (möge dieselbe an sich auch sehr unbedeutend sein), so wird sie während des intrauterinen Lebens deshalb so leicht eine tiefer gehende Alteration zu bedingen vermögen, weil der eine Hauptfaktor für die Fortbewegung der Lymphe noch fehlt, nämlich die Respiration, und der andere, die Körperbewegung, auch nur eine bescheidene Rolle spielt. Was nun die Extremitäten betrifft, so konnte man hier daran denken, dass etwa bei all zu geringer Menge des Fruchtwassers und besonders straffen Uteruswandungen (Primiparäe) nicht die genügende Einwirkung

1) Virchows Archiv Bd. 75 pag. 293.

der Muskulatur auf die Lymphbahnen zustande kommt, um angebahnte Anomalien auszugleichen". Vorhin wurde schon angegeben, dass selbst hochgradige Störungen im Duktus thoracicus, ja sogar vollständige Unterbindung desselben und der grössten Lymphbahnen nicht zu Ödemen führen, solange die Beschaffenheit des Blutes und die Zirkulation eine normale ist.

Dass man an eine veränderte Beschaffenheit der Blutflüssigkeit denken muss, darauf hat schon Neelsen hingewiesen. Die Mutter des Kindes hatte während der letzten Wochen vor der Geburt an hydrämischen Ödemen gelitten, welche oft Wassersucht der Frucht zur Folge haben, und ausserdem zeigte das Kind, sowie deren acht Geschwister Erscheinungen hochgradigster Scrophulose.

Ebenfalls ist bei Syphilis eine Sclerose der feinen Hautarterien eines Fötus und Drucksteigerung im Herz- und Venensystem nebst allgemeinem Hydrops bei nicht wassersüchtiger Placenta beobachtet. (Schütz, Prager mediz. Wochenschrift 1879 Nr. 45 und 46.)

Bei nochmaligem Überblick über die aufgezählten Fälle der Elephantiasis congenita lymph. kommen wir also zu dem Resultat, dass in fast allen Fällen im Vordergrunde verschiedene Anomalien des Lymphgefässsystems stehen, neben einer massenhaften Neubildung von Bindegewebe.

Welcher Art die Veränderungen am Saftgefässsystem sind, ist genügend erörtert worden. Nun hat sich aber bei einigen Fällen, z. B. bei dem oben erwähnten Fall Day, neben der hypertrophischen Entwickelung der Haut und des Unterhautbindegewebes auch eine Hypertrophie der Muskeln und Knochen gezeigt. Auch der von Nöggerath beschriebene Fall zeigt eine Knochenveränderung und ebenso der Fall Waitz. Bei letzterem ist schon ein Hinweis auf die nahen Beziehungen zum partiellen Riesenwuchs

gemacht, nur wurde der Fall als falscher Riesenwuchs bezeichnet, da beim Riesenwuchs eine gleichmässige Zunahme aller Gewebe in richtiger Proportion erfolgen soll.

E. und K. weisen schon darauf hin, dass mancher Autor den gleichen Fall als Elephantiasis congenita bezeichnet, der von anderen als eine besondere Form des Riesenwuchs beschrieben ist. Es kann dies auch nicht weiter überraschen, da die Bezeichnung Riesenwuchs sehr willkürlich gebraucht wurde. Sie wurde nicht nur angewandt in solchen Fällen, wo es sich um übermässig wachsende Glieder handelte, sondern auch da, wo lediglich eine Hypertrophie der Knochen, oder auch der Knochen und der Weichteile in ungleichem Verhältnis zu finden ist.

In dem von mir beschriebenen Fall kann man wohl von einer so starken Verdickung aller Gewebe sprechen, dass eine Grenze zwischen dem partiellen Riesenwuchs und der Elephantiasis congenita schwer zu ziehen ist. Ebenso wie über die Ätiologie der Elephantiasis congenita, so lässt sich auch über die des angeborenen Riesenwuchses wenig sagen. Das Wesentlichste bleibt doch die Störungen der Zirkulation.

Muss man aber nach genauer Beobachtung derartige Momente ausschliessen, so bleibt die Störung des Wachstums der einzelnen Gewebe, der Venen und Lymphgefässe sowohl wie der Knochen, ein Rätsel.

Herr Professor Bettmann macht auf ein Krankheitsbild aufmerksam, das von Klippel und Trenaunay in den Archives générales de Médecine 1900 unter dem Namen Naevus variqueux osteohypertrophique beschrieben ist.

Dasselbe setzt sich im Wesentlichen aus drei Fundamentalsymptomen zusammen, und zwar aus dem Naevus, der Knochenhypertrophie und den Varicen.

Der Naevus kommt bei diesem Krankheitsbild in jeder Form seiner vielseitigen Gestaltung und Farbentönung vor, vom lebhaftesten Rot bis zum dunkelsten Violett. Den Hauptanteil an diesem Krankheitsbild hat aber die Knochenveränderung. Einmal kann es sich um eine Hypertrophie aller Knochen handeln. Der Schädel, das Gesicht, Stirn, Augenhöhlen, Ober- und Unterkiefer nehmen ebenso wie der Thorax und die Extremitäten an der Knochenhypertrophie teil. Am häufigsten sind die Veränderungen jedoch an den unteren Extremitäten beobachtet worden, die in Bezug auf Länge, Breite und Dicke stark hypertrophisch sind. Die Knochenhypertrophie tritt schon im jüngsten Alter zu Tage und nimmt während des Wachstums stark an Umfang zu, sodass es zu den schwersten Funktionsstörungen kommt.

Das dritte Fundamentalsystem sind die Varicen. Sie sind bemerkenswert durch ihr frühzeitiges Auftreten und ihre Einseitigkeit. Niemals ist ein Überschreiten der Medianlinie durch sie beobachtet worden. Was die Grösse anbetrifft, so kommen auch hier alle Varicositäten vor, vom kleinsten Varix bis zu den voluminösesten Tumoren.

Eine Arterienveränderung ist niemals gefunden. Trélat und Monod haben darüber Untersuchungen gemacht und auch festgestellt, dass beim hypertrophischen Glied der Blutdruck vollständig normal war. Neben den drei Hauptsymptomen sind häufig noch Veränderungen der Haut wahrgenommen. In der Umgebung des Naevus war die Haut rauh und trocken anzufühlen, mit zahlreichen Narben bedeckt, wie sie oft bei abgeheiltem Ulcus zu sehen sind. Häufig sieht man starke Schuppung der Haut, die sich trocken anfühlt. Die Haare fehlen bis auf einige lange vollständig. Die Nägel sind deformiert. Sehr oft sind auch die Drüsen, zwar nicht die Lymphdrüsen, son-

dern nur die Schweissdrüsen verändert gefunden. Die Sensibilität war stets intakt.

Dieses Krankheitsbild bedeutet eine Parallele zu den oben erwähnten Fällen, bei der es sich handelt nicht um eine Erkrankung des Lymph-, sondern des Blutgefässsystems, und bei der sich die Gefässanomalien vergesellschaften mit Symptomen, die als lokaler Riesenwuchs aufzufassen sind.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Bettmann für die Anregung zu dieser Arbeit und freundliche Unterstützung bei Anfertigung derselben meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Esmarch und Kulenkampff: Die elephantiastischen Formen, Hamburg 1885.

Winiwarter: Die chirurg. Krankheiten der Haut, Stuttgart 1892.

Luithlen: Elephantiasis. Mracek, Handbuch der Hautkrankheiten Bd. 3 1904.

Tomasczewski: Elephantiasis, in Riecke, Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, pag. 374—378.

Virchow: Geschwülste I. pag. 307.

Nelsen: Berl. klin. Wochenschrift 1882 Nr. 3.

Wernher: Die angeborenen Cystenhygrome, Giessen 1846.

Meckel: Archiv für Anatomie und Physiologie 1828, pag. 149.

Steinwirker: Eleph. cong. cyst. Dissertation Halle 1872.

Everke: Eleph. cong. cyst. Dissertation Marburg 1883.

Reichel: Virchows Archiv Bd. 46 pag. 487.

Fischer und Waldeyer: Archiv f. klin. Chirurgie 12 pag. 128.

Höppner und Lebert: Virchows Geschwülste I, pag. 304.

Letessier: Recklinghausen, die multiplen Fibrome der Haut, pag. 56.

Quinke: Archiv f. klin. Medizin Bd. 16 p. 128.

Thilessen: Günzburgs Zeitschrift T. 1.

Hellmann: Dissertation Bonn 1870.

Fischer: Mitteilungen an d. chirurg. Klinik zu Breslau 1880 pag. 24.

Busch: Archiv f. klin. Chirurgie Bd. 13 pag. 61.

Day: Holmes System of Surgery p. 328.

Bryk: Archiv f. klin. Chirurgie Bd. 24 pag. 273.

Petters: Vierteljahrsschrift f. prakt. Heilkunde Bd. 24.

Bryk: Österreich. Zeitschrift 15 pag. 209.

M. Mainzer: Ein Fall von Eleph. cong. in: Deutsche Medizinische Wochenschrift 1899 Nr. 27.

Spietschka: Über einen Fall von Eleph. cong. Archiv f. Dermatologie und Syphilis Bd. 23, 1891.

Waitz: Archiv f. klin. Chirurgie B. v. Langenbeck Bd. 39.

Nöggerath: Ein Fall von Eleph. cong. Berliner klinische Wochenschrift 1908, pag. 1261.

Cohnheim: Vorlesungen über allgemeine Pathologie Bd. 1.
Virchows Archiv Bd. 75 pag. 293.
Monatshefte für praktische Dermatologie.
O. Schloss: Eleph. cong. Dissertation Bonn 1890.
Reinbach: Zur Pathologie und Therapie der Geschwülste. Beitr. zur klin. Chirurgie Bd. 20.
Passauer: Virchow, Geschwülste III pag. 404.
v. Hebra: Die Eleph. Arabum. Wien 1885.
Wernher: Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie Bd. V pag. 436.
Langhans: Virchows Archiv Bd. 75 pag. 293.
M. Nonne: 4 Fälle von Eleph. cong. hereditaria Virchows Archiv 1891 Bd. 125.
Klippel et Trenaunay: Noevus variqueux osteohypertrophique. Archives Générales de Médecine 1900.

Lebenslauf.

Am 7. August 1886 wurde ich, Johann Antoni, zu Weener in Ostfriesland als Sohn des Kaufmanns Amos Groeneveld-Antoni und seiner Frau Adelheid geb. Akkermann geboren. Nach kurzem Besuch der Lateinschule meines Heimatortes absolvierte ich das Gymnasium in Emden, wo ich im März 1906 meine Reifeprüfung bestand. Frühjahr 1906 bezog ich die Universität Heidelberg, die ich nach Verlauf meines fünften Semesters, an dessen Schluss ich meine ärztliche Vorprüfung bestand, wieder verliess. Das Wintersemester 1908/09 brachte ich an der Universität Rostock zu, von wo ich 1909 nach Kiel ging, um dort gleichzeitig meiner Militärpflicht zu genügen. Nach Ableistung meiner halbjährlichen Dienstzeit beim I. Seebataillon kehrte ich zur Universität Heidelberg zurück und bestand dort 1911 meine ärztliche Staatsprüfung. Augenblicklich bin ich als Medizinalpraktikant im städtischen Krankenhaus zu Baden-Baden tätig.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten:

In Heidelberg: Fürbringer, Göppert, Braus, Pfitzer, Schuberg, Bütschli, Curtius, Quincke, Krafft, Kossel, Lenard, Krehl, Narath, Menge, Kehrer, Neu, Bettmann, Starck, Czerny, Jordan, Fischler, Moravitz, Neumann, Kossel, Leber, Schreiber, Wagenmann, Fehr, Kümmel, Fleiner, Arnsperger, Ernst, Nissl, Wilms, Hoffmann, Schmidt, Gottlieb.

In Rostock: W. Müller, Martius, Schwalbe, Körner, Kobert, Sarwey, Meinertz, Ehrich und Becker.

Allen diesen hochverehrten Herren meinen aufrichtigsten Dank.